

허혈시신경병증 및 시신경교종과 유사한 소견을 보인 시신경염

Optic Neuritis Mimicking Ischemic Optic Neuropathy and Optic Glioma

강은민 · 권계윤 · 최문정 · 김찬윤 · 성공제 · 홍사민

Eun Min Kang, MD, Kye Yoon Kwon, MD, Moon Jung Choi, MD, Chan Yun Kim, MD, PhD,
Gong Je Seong, MD, PhD, Samin Hong, MD, PhD

연세대학교 의과대학 안과학교실 시기능개발연구소

Institute of Vision Research, Department of Ophthalmology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Purpose: To report a case of optic neuritis difficult to differentiate from ischemic optic neuropathy and optic nerve glioma.

Case summary: A 63-year-old male visited our clinic because of a sudden painless decrease in visual acuity in his right eye. He had a relative afferent pupillary defect and inferior altitudinal scotoma with disc pallor in his right eye. Ischemic optic neuropathy was suspected based on these clinical observations. However, a focal enhancing lesion was found in the intracranial portion of the right optic nerve on gadolinium-enhanced T1-weighted MRI. The radiologist's report revealed right intracranial optic glioma. Optic neurectomy was planned in accordance with the suspicion for optic glioma. However, a systemic mega-dose methylprednisolone therapy which is relatively less invasive was performed first based on the decision that optic neuritis should be distinguished from optic nerve glioma. The patient was hospitalized and 1 gram of methylprednisolone was injected intravenously daily for 3 days. The patient's visual acuity in the right eye improved from 0.1 before treatment to 0.3 after treatment. MRI scans at 8 months after steroid treatment showed disappearance of the previously enhanced lesion suspicious for optic glioma with developed atrophic change. The patient was finally diagnosed with optic neuritis based on these results.

Conclusions: Careful differential diagnoses and therapeutic approaches to possible diseases are necessary because optic neuritis can manifest as a variety of clinical entities and imaging findings.

J Korean Ophthalmol Soc 2014;55(11):1721-1725

Key Words: Ischemic optic neuropathy, Optic nerve glioma, Optic neuritis

시신경염은 시신경 수초의 염증이나 탈수초화로 인한 시

신경의 질환으로 시력 감소, 시야, 색각 및 대비감도 저하, 안구 운동 시 동통 등이 나타날 수 있다. 허혈시신경병증과 함께 시신경염은 성인에서 신경성 시력상실의 흔한 원인으로 환자의 연령, 발병양상, 시야검사, 안구 동통의 유무가 이 두 질환의 감별점이다. 특히 이 중 안구 동통의 유무는 염증성과 허혈성을 구분하는 주요 소견 중 하나이지만 시신경염 환자의 8%에서는 통증이 동반되지 않았다는 보고처럼^{1,2} 전형적 임상양상을 보이지 않아 감별이 어려운 경우가 있다. 또한 시신경염은 자기공명영상 검사 시 시신경이 두꺼워지고 T2 강조 영상 및 T1 조영 영상에서 고신호 강도가 나타나는 소견을 보이는데 이때 감별해야 할 질환은 신경 사르코이드증, 시신경교종 등이 있다.³ 시신경 교종과

■ Received: 2014. 5. 10. ■ Revised: 2014. 7. 12.

■ Accepted: 2014. 10. 3.

■ Address reprint requests to **Samin Hong, MD, PhD**
Department of Ophthalmology, Severance Hospital,
#50-1 Yonsei-ro, Seodaemun-gu, Seoul 120-752, Korea
Tel: 82-2-2228-3591, Fax: 82-2-312-0541
E-mail: saminhong@gmail.com

* This study was presented as a poster at the 108th Annual Meeting of the Korean Ophthalmological Society 2012.

* This work was supported by the Basic Science Research Program through the National Research Foundation of Korea (NRF) funded by the Ministry of Education, Science, and Technology (No. 2011-0013288).

© 2014 The Korean Ophthalmological Society

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

시신경염은 대부분의 경우 임상적, 영상학적 검사를 통해 분명히 구분할 수 있지만, 드물게 자기공명영상 이상 소견의 원인이 염증성인지 종양 때문인지를 감별하기 힘든 경우들이 있다.^{4,5} 본 저자들은 허혈시신경병증과 유사한 임상 소견과 시신경 교종과 유사한 영상학적 소견을 보여 감별이 힘들었던 시신경염 1예를 보고하고자 한다.

증례보고

63세 남자가 한 달 전부터 시작된 우안의 급격한 시력 저하를 주소로 내원하였다. 고혈압, 당뇨가 있었고, 증상은 갑자기, 무통성으로 발생하였다. 초진 내원 시 나안시력은 우안 0.1, 좌안 0.5였으며, 안압은 골드만 압평 안압계로 우안 8 mmHg, 좌안 8 mmHg였다. 우안 시력은 교정되지 않았으며, 이학적 검사상 우안에서 구심성동공운동장애 소견이 보였다. 안저 검사상 경미한 시신경유두 창백 외에 큰 이상 소견이 없었고 시야 검사에서 하측 시야 결손 소견을 보였다(Fig. 1A). Ishihara 색각 검사에서 우안의 비특이적인 색각 저하가 나타났으며, 빛간섭 단층촬영에서 우안의 시신경 섬유층이 얇아진 소견이 관찰되었다. 환자의 나이, 고혈압 당뇨의 병력, 무통성 시야 결손의 양상은 허혈시신경병증이 의심이 되었지만, 두개 내 병변에 의한 압박성 시신경

병증 및 시신경염 등의 다른 원인 감별을 위해 뇌 및 안와 자기공명단층촬영을 시행하였다. T1 강조 조영 영상에서 두개 내 우측 시신경 부위에 국소적 조영 증가와 시신경 비대소견(Fig. 2) 및 T2 강조 영상에서 우측 시신경에 고신호강도를 보였다. 영상의학과에서는 시신경염보다는 두개 내 시신경 교종의 가능성 높다고 판독하여, 신경외과 협진을 의뢰하였고 신경외과에서는 시신경교종 의심하에 시신경 절제술을 계획하였다. 하지만 저자들은 비전형적 시신경염의 가능성이 있다는 판단하에 상대적으로 덜 침습적 치료인 스테로이드 충격 요법을 일차적으로 시행하기로 하였다. 입원하에 하루 1 g의 메틸프레드니솔론(methylprednisolone)을 250 mg씩 하루 4회로 나누어 총 3일간 정맥 주사하였으며, 이후 외래에서 경구용 prednisolone 30 mg을 하루 2회 14일간 투여 후 15 mg 하루 1회로 줄여 14일간 경감 복용하도록 하였다.

스테로이드 치료 후 환자의 주관적인 증상 호전뿐만 아니라, 객관적 지표의 향상이 나타났다. 치료 직후 우안 나안 시력 0.3으로 호전되었으며, 시야 검사 역시 치료 전 우안 mean deviation (MD)이 -14.08 dB에서 치료 후 -6.83 dB까지 증가한 소견 보였다. 치료 1달 후 신경외과에서 시행한 뇌 자기공명영상에서 이전에 보였던 우측 시신경의 두개 내 부분에 보였던 조영 증가 및 시신경 비대 감소 소견

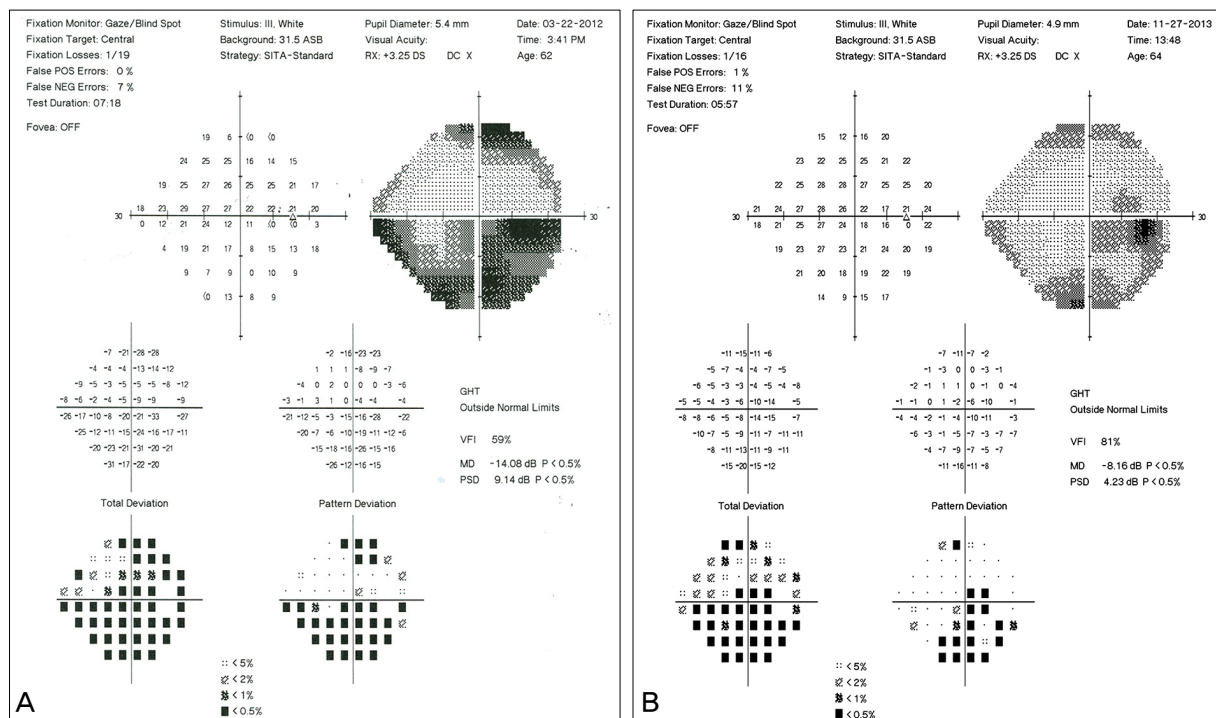


Figure 1. Change of visual field before and after steroid treatment. (A) Visual field of right eye showing inferior altitudinal scotoma at first visit. (B) The scotoma on right eye improved at 20 months after steroid therapy. POS = positive; NEG = negative; ASB = apostilbs, the unit of luminance; Rx = refractive error; DS = diopter sphere; DC = diopter cylinder; GHT = glaucoma hemifield test; VFI = visual field index; MD = mean deviation; PSD = pattern standard deviation.

보였고, 환자의 증상에 호전이 있어 신경외과에서는 시신경 절제술을 하지 않기로 하였다. 스테로이드 치료 8개월 후 시행한 뇌 및 안와 조영 증강 자기공명영상에서 이전에 시신경 교종으로 의심되었던 병변의 소실 소견을 보였고 오히려 위축성 변화가 관찰되었다(Fig. 3). 치료 1년 8개월 후 우안 나안시력 0.1로 시신경 위축의 영향으로 치료 직후보다는 조금 떨어진 소견을 보였지만 환자는 여전히 주관적으로 증상이 호전되었다고 느꼈고, 시야 검사상 우안

MD -8.16 dB로 호전된 상태 유지하였다(Fig. 1B). 이러한 결과를 바탕으로 우리는 최종적으로 시신경염이라고 진단 내릴 수 있었다.

고 찰

본 증례는 통증을 동반하지 않은 단안의 급격한 시력 저하로 내원한 환자가 시신경교종과 유사한 영상학적 소견을 보였으나 시신경염으로 진단된 경우이다.

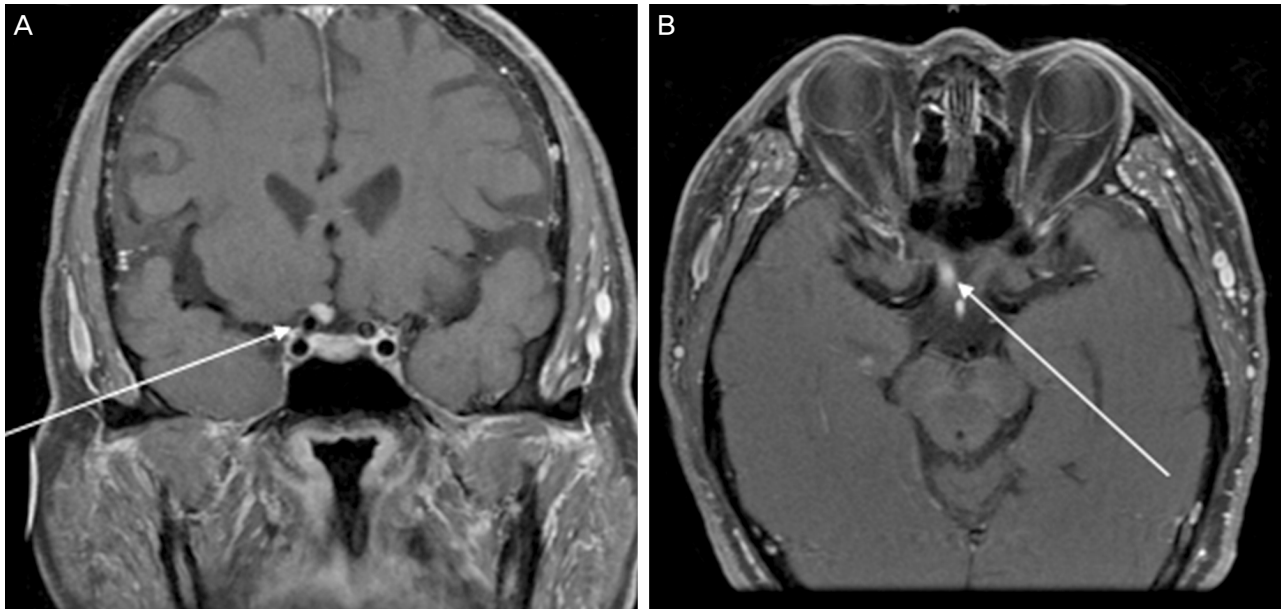


Figure 2. Gadolinium-enhanced T1-weighted MRI on initial presentation: showing focal enhancement and enlargement (white arrow) of the intracranial portion of the right optic nerve at coronal view (A) and axial view (B).

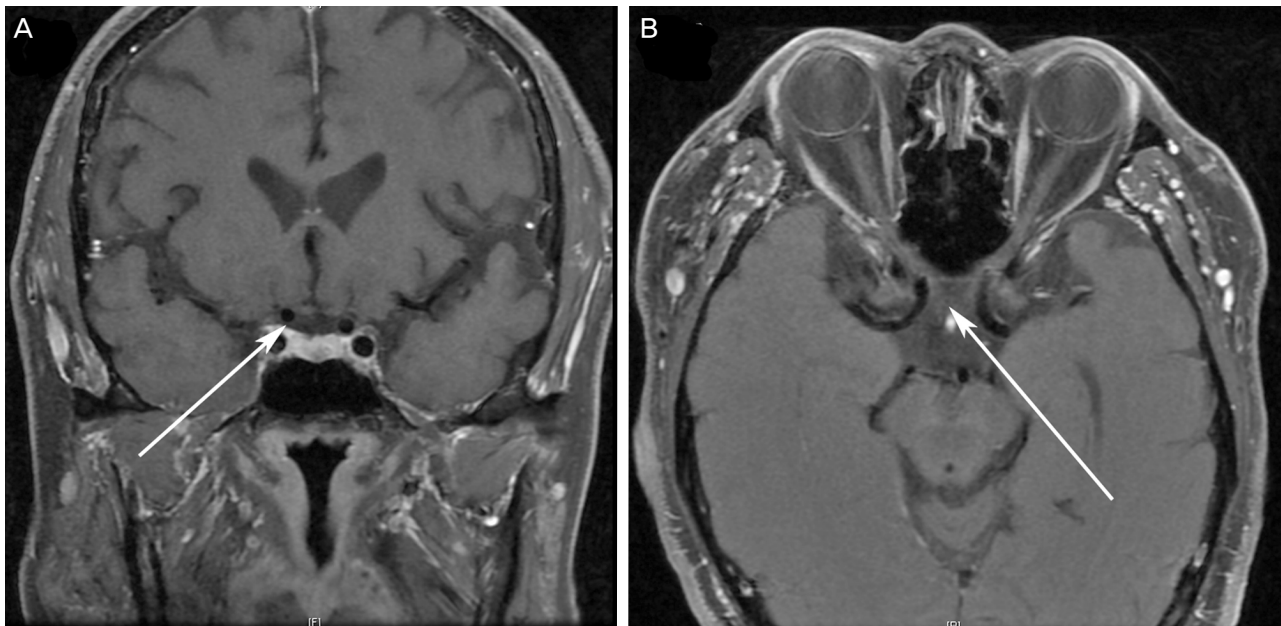


Figure 3. Gadolinium-enhanced T1-weighted MRI in 8 months after steroid treatment. Enhanced lesion which optic glioma was suspected was lost and atrophic change (white arrow) was observed at coronal view (A) and axial view (B).

본 환자의 경우 임상양상만 본다면 시신경염보다는 허혈 시신경병증과 유사한 소견을 보이고 있었다. Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial Research Group (INODT)⁶에서 허혈시신경병증의 평균 발병연령이 66세라고 보고하였듯이 본 환자의 경우 63세라는 점은 평균적으로 보다 이른 나이에 발생하는 시신경염보다 허혈시신경병증에 가까운 소견이다. 안구 통증의 유무도 중요한 감별점으로, 안구 통증은 염증성 병변을 시사하는 소견이지만 본 환자의 경우 시신경염임에도 불구하고 통증이 동반되지 않았다. 실제로, Optic Neuritis Treatment Trial에서 시신경염 환자 중 안구 통증 및 안구 운동 시 통증이 없었던 경우가 8%와 13%였다고 보고하였다.⁷ 이는 염증이 시신경의 두개 내 부분에 국한되어 위치하는 경우 시신경염 환자라고 하더라도 통증을 못 느끼는 경우가 20배 많았다는 보고⁸처럼 안와 내 부분까지 염증이 침범하지 않았기 때문으로 설명된다. 본 환자도 우측 시신경염이 두개 내 병변에 주로 국한되어 나타났기 때문에 통증을 느끼지 못했을 것으로 생각한다. 그 밖에도 시신경 창백을 동반한 하측 시야결손 및 고혈압, 당뇨의 병력은 허혈 시신경병증을 보다 더 시사하는 소견이었다. 하지만 이와 같은 임상소견은 개인차가 있고 두 질환 간 중복되어 나타날 수 있기 때문에 이것만으로 질환을 감별하기에는 무리가 있다.

시신경염환자의 자기공명영상에서 병변 측 시신경이 고신호 강도를 보이는 것은 94%에서 나타나는 흔한 소견이지만⁹ 종양과 유사하게 보이는 시신경 또는 시신경초의 비대 소견은 흔하지 않다.^{10,11} 그러나 본 증례의 환자는 두개 내 국소적 시신경 비대소견이 관찰되었고, 게다가 시신경 교차 인접 부위에 침범한 시신경비대 소견은 시신경교종에서 보이는 특징이기 때문에 감별진단이 어려웠다.

시신경교종은 환자의 75%가 10세 이전에 나타나고 90%가 20세 전에 증상이 발생한다고 알려졌다.^{12,13} 소아청소년 시기에 나타나는 시신경 교종은 대개 양성 시신경교종인 경우가 많으나 어른에 나타나는 경우는 드물게 발생하지만 생기는 경우 악성이고 진행속도가 빨라 치명적이다.¹⁴ Hoyt et al¹⁵은 어른에서 발생하는 악성 시신경교종의 증상을 다음과 같이 정리하였다. 1) 중년의 남성에게 잘 생기고; 2) 초기 증상은 시신경염과 유사하며; 3) 5-6주 안에 실명으로 진행하고; 4) 수개월 안에 죽음에 이를 수 있다. 악성 시신경교종은 70-80% 환자가 갑작스런 시력 감소를 느끼고^{16,17} 소아들과 다르게 안구 돌출이 생기는 경우가 드물다.¹⁸ 젊은 환자에서 악성 시신경 교종이 생기는 경우 시신경염과의 감별이 어렵고, 중년 환자의 경우 허혈시신경병증과 증상이 유사해 감별 진단이 어렵다고 알려졌다.¹⁹ 본 환자의 경우도 임상증상만으로는 허혈 시신경병증에 가까웠고,

시신경 창백 역시 악성시신경교종이 시신경의 원위부에 위치하는 경우 시신경 부종 없이 시신경 창백 소견만 보일 수 있다는 점에서 감별하기 어려운 점이 있었다.

자기 공명 영상 역시, 양성 시신경교종의 경우 전형적인 방추 모양의 시신경의 크기 증가가 나타나 대부분의 경우 진단에 어려움이 없으나¹¹ 어른에서 나타나는 악성 시신경교종의 경우 초기소견이 비특이적으로 나타나기 때문에 시신경염과 감별 진단에 어려움이 있다.¹⁹ Tumialán et al⁵은 시신경염과 종양의 감별이 어려웠던 두 증례를 보고한 바 있다. 첫 번째 증례는 안구 통증이 동반된 갑작스런 시력 저하의 17세 여환으로 임상 증상은 시신경염이 의심되었으나 자기공명 영상에서 방추 모양의 시신경 크기 증가 소견이 보여 조직 검사상 시신경 교종으로 진단받았고, 두 번째 증례는 무통증의 서서히 진행된 시력 저하가 있는 38세로 자기공명영상에서 시신경교종이 의심되었으나 자발적 증상 호전이 되어 시신경염으로 진단된 경우를 보고하였다. 상기 두 번째 증례에서는 다행히 시신경 절제술까지 가지 않았지만 Bergmann et al⁴의 보고한 환자의 경우 자기공명 영상에서 시신경교종이 의심되어 시신경 절제술을 통해 조직 생검까지 시행하였으나 시신경염으로 진단된 증례를 보고한 바 있다.

이처럼 시신경염은 항상 전형적인 임상양상으로 나타나는 것이 아니기 때문에 가능한 다른 원인질환들에 대한 충분한 검사를 통한 감별진단이 필요하다. 또한, 시신경염과 어른에서 발생하는 시신경교종의 경우 영상학적으로 감별이 어려울 수 있으므로 영상검사에서 시신경교종이 의심된다 하더라도 시신경염을 완전히 배제할 수 없다면 신중한 치료적 접근이 필요하다. 수술적 치료에 앞서 덜 침습적인 스테로이드 치료를 시행하여 증상의 호전과 함께 추적 영상검사상 병변의 크기 감소가 보이는지를 경과 관찰하는 것이 시신경교종과 유사한 소견을 보이는 시신경염 환자에서 불필요한 시신경 조직 생검으로 발생하는 치명적 시력 저하의 위험을 막는 방법일 것이다.

REFERENCES

- 1) Fazzone HE, Lefton DR, Kupersmith MJ. Optic neuritis: correlation of pain and magnetic resonance imaging. *Ophthalmology* 2003;110:1646-9.
- 2) Lepore FE. The origin of pain in optic neuritis. Determinants of pain in 101 eyes with optic neuritis. *Arch Neurol* 1991;48:748-9.
- 3) Lury KM, Smith JK, Matheus MG, Castillo M. Neurosarcoidosis--review of imaging findings. *Semin Roentgenol* 2004;39:495-504.
- 4) Bergmann M, Brück W, Neubauer U, Probst-Cousin S. Diagnostic pitfall: optic neuritis mimicking optic nerve glioma. *Neuropathology* 2009;29:450-3.

- 5) Tumialán LM, Dhall SS, Biousse V, Newman NJ. Optic nerve glioma and optic neuritis mimicking one another: case report. *Neurosurgery* 2005;57:E190; discussion E190.
- 6) Characteristics of patients with nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy eligible for the Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial. *Arch Ophthalmol* 1996;114:1366-74.
- 7) The clinical profile of optic neuritis. Experience of the Optic Neuritis Treatment Trial. Optic Neuritis Study Group. *Arch Ophthalmol* 1991;109:1673-8.
- 8) Fazzone HE, Lefton DR, Kupersmith MJ. Optic neuritis: correlation of pain and magnetic resonance imaging. *Ophthalmology* 2003;110:1646-9.
- 9) Kupersmith MJ, Alban T, Zeiffer B, Lefton D. Contrast-enhanced MRI in acute optic neuritis: relationship to visual performance. *Brain* 2002;125(Pt 4):812-22.
- 10) Mesiwala AH, Loeser JD. Visual pathway glioma. *Pediatr Neurosurg* 2002;36:161.
- 11) Rothfus WE, Curtin HD, Slamovits TL, Kennerdell JS. Optic nerve/sheath enlargement. A differential approach based on high-resolution CT morphology. *Radiology* 1984;150:409-15.
- 12) Ahn Y, Cho BK, Kim SK, et al. Optic pathway glioma: outcome and prognostic factors in a surgical series. *Childs Nerv Syst* 2006;22:1136-42.
- 13) CHUTORIAN AM, SCHWARTZ JF, EVANS RA, CARTER S. OPTIC GLIOMAS IN CHILDREN. *Neurology* 1964;14:83-95.
- 14) Millar WS, Tartaglino LM, Sergott RC, et al. MR of malignant optic glioma of adulthood. *AJNR Am J Neuroradiol* 1995;16:1673-6.
- 15) Hoyt WF, Meshel LG, Lessell S, et al. Malignant optic glioma of adulthood. *Brain* 1973;96:121-32.
- 16) Hartel PH, Rosen C, Larzo C, Nestor S. Malignant optic nerve glioma (glioblastoma multiforme): A case report and literature review. *W V Med J* 2006;102:29-31.
- 17) Wabbels B, Demmler A, Seitz J, et al. Unilateral adult malignant optic nerve glioma. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2004;42:741-8.
- 18) Dinh TT, Wang YY, Rosenfeld JV, Cherny M. Glioblastoma of the optic chiasm. *J Clin Neurosci* 2007;14:502-5.
- 19) Shapely J, Danesh-Meyer HV, Kaye AH. Diagnosis and management of optic nerve glioma. *J Clin Neurosci* 2011;18:1585-91.

= 국문초록 =

허혈시신경병증 및 시신경교종과 유사한 소견을 보인 시신경염

목적: 허혈시신경병증 및 시신경교종과 유사한 소견을 보인 시신경염 환자 1예를 보고하고자 한다.

증례요약: 63세 남자가 1달 전 갑자기 발생한 우안의 무통성 시력 저하를 주소로 내원하였다. 구심성동공운동장애 및 시신경 창백을 동반한 하측 시야 결손 소견을 보여 임상적으로는 허혈시신경병증이 의심되었으나, 뇌 및 안와 자기공명영상에서 우측 시신경의 두개 내 부위에 국소적 조영 증강 소견이 보여 두개 내 시신경교종으로 추정되었고 신경외과에서는 시신경 절제술을 권유하였다. 하지만 저자들은 비전형적인 시신경염의 가능성이 있다는 판단하에 비침습적 치료인 고용량 메틸프레드니솔론(methylprednisolone) 전신 투여를 먼저 시행하였다. 치료 직후 우안 나안 시력은 0.1에서 0.3으로 호전되었고, 시야결손 및 주관적 증상이 호전되는 소견을 보였다. 치료 8개월 후 재 시행한 뇌 및 안와 자기공명영상에서 시신경교종으로 의심되었던 국소 조영 증강 병변이 소실 되어, 최종적으로 시신경염으로 진단할 수 있었다.

결론: 시신경염은 비전형적 임상양상을 보일 수 있고, 종종 시신경교종과 감별하기 힘든 경우가 있으므로, 이에 대한 충분한 고려와 신중한 치료적 접근이 필요할 것으로 생각한다.

〈대한안과학회지 2014;55(11):1721-1725〉